

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1905

THESE

N°

13

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mercredi 8 Novembre 1905, à 1 heure

PAR

Auguste CHEVALLIER

Ancien Interne des Hôpitaux et de la Maternité de Rouen

Tremblements Post-Hémiplégiques

Président : M. BRISSAUD, professeur

Juges { *MM. LANDOUZY, professeur*
DESGREZ, agrégé
CLAUDE, agrégé

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
HENRI JOUVE

15, rue Racine, 15

1905

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen		M. DEBOVE.
Professeurs		MM.
Anatomie.....		P. POIRIER
Physiologie.....		CH. RICHET.
Physique médicale.....		GARIEL.
Chimie organique et Chimie minérale.....		GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....		BLANCHARD
Pathologie et thérapeutique générales.....		BOUCHARD
Pathologie médicale.....		HUTINEL.
Pathologie chirurgicale.....		BRISSAUD.
Anatomie pathologique.....		LANNELONGUE
Histologie.....		CORNIL.
Opérations et appareils.....		MATHIASDUVAL
Pharmacologie et matière médicale.....		RECLUS.
Thérapeutique.....		POUCHET.
Hygiène.....		GILBERT.
Médecine légale.....		CHANTEMESSE
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....		BROUARDEL
Pathologie expérimentale et comparée.....		DEJERINE.
Clinique médicale.....	}	ROGER.
		HAYEM.
Maladies des enfants.....	}	DIEULAFOY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....		DEBOVE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques....		LANDOUZY.
Clinique des maladies du système nerveux.....		GRANCHER.
Clinique chirurgicale.....	}	JOFFROY.
		GAUCHER.
Clinique ophtalmologique.....		RAYMOND
Clinique des maladies des voies urinaires.....		LE DENTU.
Clinique d'accouchements.....	}	TILLAUX.
		TERRIER.
Clinique gynécologique.....		BERGER.
Clinique chirurgicale infantile.....		DE LAPERSONNE
		GUYON.
		BUDIN.
		PINARD.
		POZZI.
		KIRMISSON.

Agrévés en exercice.

MM.

AUVRAY	DESGREZ	LAUNOIS	POTOCKI
BALTHAZARD	DUPRE	LEGRY	PROUST
BRANCA	DUVAL	LEGUEU	RENON
BEZANÇON	FAURE	LEPAGE	RICHAUD
BRINDEAU	GOSSET	MACAIGNE	RIEFFEL (chef des travaux anat)
BROCA (ANDRÉ)	GOUGET	MAILLARD	TEISSIER
CARNOT	GUIART	MARION	THIROLOIX
CLAUDE	JEANSELME	MAUCLAIRE	VAQUEZ
CUNEO	LABBE	MERY	WALLICH
DEMELIN	LANGLOIS	MORESTIN	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR BRISSAUD

Médecin des Hôpitaux
Membre de l'Académie de Médecine
Chevalier de la Légion d'honneur.

Tremblements Post-Hémiplégiques

AVANT-PROPOS

Au moment de terminer nos études médicales, nous tenons à offrir ici l'hommage de notre gratitude à tous ceux qui, par leur bienveillance et leur direction éclairée, nous ont encouragé et ont facilité notre tâche.

Notre reconnaissance s'adresse plus particulièrement à nos maîtres dans les hôpitaux de Rouen et de Paris.

M. le D^r Halipré, médecin des hôpitaux, professeur suppléant à l'école de médecine de Rouen, a été l'inspirateur de cette thèse. Pendant trois ans nous avons été son interne : c'est dire combien nous lui sommes redevable pour tous les conseils qu'il nous a prodigués, nous tenons à l'en remercier particulièrement et sa haute valeur scientifique sera toujours présente à notre mémoire.

Jamais nous n'oublierons l'honnêteté scrupuleuse,

l'observation rigoureuse dont M. le D^r Cerné, professeur de clinique chirurgicale, nous a donné l'exemple pendant l'année d'internat que nous avons passée dans son service.

M. le D^r Martin, professeur de clinique obstétricale, a droit à notre vive reconnaissance pour l'intérêt qu'il n'a cessé de nous porter pendant le courant de nos études.

Nos plus sincères remerciements sont acquis à :

M. le D^r François Hue, chirurgien des hôpitaux, professeur de pathologie externe, pour l'année si profitable que nous avons passée comme interne dans son service ;

M. le D^r Olivier, professeur de clinique interne et M. le D^r Gargam, médecin des hôpitaux, dont nous avons été l'externe ;

M. le D^r Jeanne, professeur suppléant, et M. le D^r Loisel, médecin des hôpitaux, qui nous ont guidé dans notre préparation au concours de l'internat ;

M. le D^r Dévé, professeur suppléant, médecin des hôpitaux, pour son enseignement si éclairé et la bienveillance de son accueil.

Pendant notre séjour à Paris, nous avons été stagiaire dans les services des professeurs Guyon et Bar ; qu'il nous soit permis de leur témoigner notre gratitude pour leurs savantes leçons.

Que M. le professeur Brissaud reçoive l'assurance de notre respectueuse reconnaissance pour le grand honneur qu'il nous fait en acceptant la présidence de cette thèse.

TREMBLEMENTS POST-HÉMIPLÉGIQUES

Les tremblements post-hémiplégiques sont des troubles moteurs qui apparaissent à une date plus ou moins rapprochée du début de la paralysie et qui se caractérisent par un tremblement de type variable ou par des mouvements anormaux se montrant à l'occasion de mouvements volontaires. Tantôt réguliers et rythmés ils peuvent simuler l'hémi-paralysie agitante ou l'hémisclérose en plaques, tantôt au contraire irréguliers et sans rythme, ils se présentent sous forme d'hémichorée, d'hémiathétose ou d'hémiataxie.

HISTORIQUE

C'est Weir Mitchell qui le premier en 1874 décrit la chorée post-hémiplégique, vaguement entrevue par Travers en 1845 et par Ducheck en 1865. Charcot (1825) (1), Raymond (1876) (2), ont fait une étude

1. CHARCOT. *De l'hémichorée post-hémiplégique* (Oeuvres complètes, 19^e leçon, Paris, 1894).

2. RAYMOND. *Thèse* (Paris, 1876).

complète de l'hémichorée symptomatique. Vers la même époque, Hammond étudiait l'athétose et Charcot était amené à la considérer comme une variété de mouvements post-hémiplégiques, thèse reprise et démontrée plus tard par Oulmont (1878) (1). Jusqu'à cette époque, on ne connaissait que l'hémichorée et l'hémiathétose symptomatique, déjà cependant dans quelques observations de Charcot et de Raymond, on trouve signalée la ressemblance des mouvements anormaux avec ceux de la paralysie agitante et de la sclérose en plaques. Bernhard (2) a soutenu le premier dans les *Archives de Virchow* que l'athétose n'était pas un état morbide particulier et autonome comme Hammond l'avait considéré, mais une forme spéciale et variée de l'hémichorée. Oulmont a observé de nombreuses formes de transition entre l'hémichorée et l'hémiathétose et il admet des rapports les plus étroits entre ces deux affections.

Gowers (3) publie un cas où la forme d'incoordination motrice devrait être placée entre l'hémichorée et l'hémisclérose en plaques.

Kahler et Pick (1879) (4) ont donné l'histoire d'un malade qui avait au repos un tremblement des doigts et des orteils.

1. OULMONT. *Thèse* Paris, 1878).

2. BERNHARD. *Archiv. für Psychiatrie*, 1895, n° 27.

3. GOWERS. *Medic. chirurgic. Transact.*, 1876, vol. 59.

4. KAHLER et PICK. *Prager viertel Jahrschrift*, 1879.

En 1881, Grasset (1) établit une nouvelle variété de mouvements anormaux chez les hémiplegiques, variété à laquelle il donne le nom d'ataxiforme en raison de la grande ressemblance de ces mouvements avec ceux de l'ataxie locomotrice, puis il appelle l'attention sur un fait observé par lui, mais non suivi d'autopsie, dans lequel le tremblement rappelait celui de la paralysie agitante et il cite à ce propos un cas de Leyden rapporté par Nothnagel (2), ou il y avait un tremblement du bras droit présentant les caractères de la paralysie agitante et composé de 200 oscillations par minute.

Demange (3) et Ricoux (4) (1880) observent un malade atteint d'hémiplegie double et d'un tremblement rappelant celui de la sclérose en plaques ; un peu plus tard Bernheim (5) publiait incidemment une observation analogue, mais sans autopsie.

Bidon (6) revient en 1886 sur la même question et admet les conclusions de Ricoux.

1. GRASSET. *Montpellier médical*, 1877, août et septembre ; *Lec. sur les mal. du syst. nerv.*, (1879), t. II ; — *Gazette hebdom.*, 1879, p. 120 ; — *Des localisat. dans les mal. cérébrales* (3e édit., 1880).

2. NOTHNAGEL. *Top. diagn. der Gehirnkrankheiten, eine clin. Studie* (Berlin, 1879).

3. DEMANGE. *Contrib. à l'étude des tremblements hémipleg.* (*Revue de Médecine*, 1883).

4. RICOUX. *Thèse* (Nancy, 1882).

5. BERNHEIM. *Hémisclérose en plaques post-hémipleg.* (*Rev. méd. de l'Est*, 1881. 15 oct.).

6. BIDON. *Etude sur l'hémichorée symptomat.* (*Revue de Médecine*, 1886, août et octobre).

Stephan (1887) (1) insiste sur la fréquence des lésions de la couche optique dans les cas d'hémi-tremblement.

En 1891, paraît un mémoire de Freud et Rie (2) sur l'hémiplégie cérébrale infantile, les auteurs montrent l'importance de l'hémichorée et de l'hémiathétose comme formes spéciales d'hémiplégie spasmodique. Ils décrivent l'hémiathétose symptomatique apparaissant à la suite de la période hémiplégique dès que la paralysie rétrocede ; ils montrent que les différences entre l'hémiathétose et l'hémichorée sont moindres que leurs ressemblances, l'hémiathétose n'étant qu'une forme mitigée de l'hémichorée.

L'année suivante Déjerine (1892) publie un cas d'hémiathétose avec autopsie ; la lésion siégeait dans la capsule externe.

La même année Combe (3) insiste sur la rareté de l'athétose primaire et note des lésions des deux noyaux lenticulaires dont une seule à droite avoisinait les faisceaux moteurs.

En 1894, dans un travail paru en Italie sur quelques cas de monoathétose, hémiathétose et d'athétose double, Calabrese (4) localise dans les cellules grises

1. STEPHAN. *Les tremblements pré et post-hémipl.* (Rev. de Médecine, Paris, 1887, mars).

2. FREUD et RIE. *Klinische Studie über die halbseitige Cerebralmund der Kinder* (Wien, 1891).

3. COMBE. *Rev. méd. de la Suisse romande*, 1892.

4. CALABRESE. *Giornale internat. di Sc. med.*, 1894.

des circonvolutions cérébrales le centre unique et exclusif des mouvements athétosiques.

Eicchorst (1894) (1) trouve un kyste apoplectique dans la moitié postérieure du noyau coudé gauche, empiétant sur la capsule interne.

Sander (1897) (2) donne la relation d'un nouveau cas d'hémiathétose avec examen anatomique.

Dans sa contribution à la localisation des mouvements choréiques (1893) Bonhœffer (3) place les lésions sur le trajet du faisceau coordinateur qui unit l'écorce cérébelleuse et l'écorce péri-rolandique.

Claparède (1897) (4) étudie spécialement deux observations d'hémiataxie post-hémiplégique, qu'il attribue à des lésions du faisceau pyramidal et surtout des corps apto-striés.

Muratow (1899) (5) admet l'existence du faisceau coordinateur de Bonhœffer.

Boinet (6) et Touche (7) (1900) apportent une forte contribution clinique et anatomo-pathologique à l'histoire générale des mouvements post-hémiplégiques.

1. EICCHORST. *Archiv. von Virchow*, 1894, Bd. 137.

2. SANDER. *Neurologische Centralblatt*, 1897.

3. BONHOEFFER. *Monatschr. fur. Psychiatrie und Neurologie*, janvier 1897.

4. CLAPARÈDE. *Thèse* (Genève, 1897).

5. MURATOW. *Monatschr. f. Psych. und Neur.*, 1899, t. V.

6. BOINET. *De l'hémichorée préparalyt* (*Arch. gén. de méd.*, 1900, t. III).

7. TOUCHE. *Ibid.*, 1900, t. III.

Peritzéanu (1900) (1) se range à la théorie de l'irritation des fibres motrices.

Déjerine et Egger (1903) (2) ont publié deux cas concernant des malades ne présentant qu'une ataxie insignifiante malgré des troubles considérables de la sensibilité superficielle et profonde.

ÉTUDE CLINIQUE

Malgré la diversité d'aspects que revêt l'ensemble symptomatique des tremblements post-hémiplégiques, il est possible de trouver certains points communs qui nous permettront d'en donner une description générale, forcément un peu schématique, puis nous reprendrons en détail chacun des différents modes d'hémi-tremblements en limitant cette étude aux tremblements post-hémiplégiques de l'adulte.

Tantôt c'est un hémiplégique de date plus ou moins récente, qui est frappé d'une incoordination motrice de tout son côté paralysé, alors que voyant peu à peu revenir le mouvement dans ses membres inertes, il renaissait à l'espoir d'une guérison prochaine. Tantôt c'est un malade qui tombe frappé d'apoplexie et aussitôt il se développe, limité à la

1. PERITZÉANU. *Thèse* (Paris, 1900).

2. DÉJERINE ET EGGER. *Revue Neurologique*, 1903, n° 8.

moitié du corps paralysé, un tremblement de caractère variable, continu ou intermittent.

La période qui sépare l'incoordination motrice du début de l'hémiplégie est variable, mais la condition nécessaire de son existence est que l'hémiplégie soit incomplète et qu'il y ait possibilité de quelques mouvements du côté impotent. Si donc dès le début, la paralysie laisse au malade la faculté de quelques mouvements, c'est aussi, dès le début, s'il doit exister, que le tremblement peut survenir. Si au contraire, c'est l'hémiplégie flasque complète à laquelle sans interruption succède une contracture absolue, ne permettant aucun des mouvements volontaires, si légers qu'ils soient, ce n'est qu'avec le retour de ceux-ci, retour qui parfois se fera longtemps attendre, que l'on pourra constater une incoordination motrice, quelle qu'elle soit d'ailleurs. Entre ces deux extrêmes, on trouve tous les intermédiaires.

Le tremblement une fois établi, voyons quel en est le siège. Le plus souvent, le membre supérieur et le membre inférieur du côté paralysé sont atteints de mouvements anormaux. Exceptionnellement la face peut être également atteinte, mais, en général, l'agitation est plus prononcée au membre supérieur qu'au membre inférieur, souvent le supérieur seul est le siège de ces mouvements. Les associations les plus variées, les plus étranges s'observent ; c'est tantôt dans la main et le pied ensemble, tantôt dans l'une ou l'autre de ces parties, — isolées ou de concert avec un autre segment des membres supérieurs ou infé-

rieurs, — tantôt à la face, que survient le désordre musculaire. Il arrive parfois qu'à l'occasion d'un mouvement voulu, certains tremblements limités au repos, soit qu'ils persistent sans changer de caractères, soit qu'il vienne s'y surajouter une forme différente qui complique la première, se propagent dans une étendue variable à un ou plusieurs segments de membre voisins ou éloignés de la partie primitivement atteinte. Quelquefois enfin, nuls au repos, ce n'est qu'à propos d'un acte volontaire, pendant lequel se montre le tremblement, que l'on peut se rendre compte du siège qu'il occupe. Il est facile de prévoir la variété d'aspects que peuvent revêtir les formes cliniques que nous nous proposons d'examiner. Malgré la grande variété des mouvements incoordonnés, on peut de prime abord les diviser en deux grands groupes : chez les uns le désordre musculaire, qu'il occupe partie ou totalité des membres paralysés, aura pour principal caractère d'être arythmique, de se présenter sous forme de convulsions, tantôt brusques et étendues, tantôt lentes et circonscrites, entravant parfois absolument un acte volontaire, — hémichorée et héliathétose, — parfois venant simplement s'y surajouter sans détourner très notablement la direction du mouvement voulu, héliataxie ; chez les autres l'arythmie, l'aspect convulsif et désordonné ont disparu pour faire place à de petits mouvements de flexion et d'extension rapides, brefs, rythmés, oscillatoires de part et d'autre d'un axe imaginaire, en un mot ce

sont les expressions du tremblement type, empruntant, ici la forme de celui qui caractérise la maladie de Parkinson, là celle qui appartient à la sclérose en plaques. A côté de ces formes, il s'en rencontre d'autres, mais qui ne sont pas aussi éclatantes : ce ne sont plus des formes à grand fracas qui, au premier coup d'œil, frappent l'observateur, ce sont des formes larvées, anormales ; rien ne sépare d'abord les malades, qui en sont atteints, des hémiplegiques vulgaires, et ce n'est qu'à l'occasion d'un mouvement voulu, d'un acte volontaire que le trouble moteur se révèle, et peut alors revêtir tantôt l'une, tantôt l'autre des différentes variétés.

Reprenons maintenant chacun de ces différents modes d'hémi-tremblement afin de les étudier d'un peu plus près.

Hémichorée. — L'hémichorée est caractérisée par des mouvements involontaires, occupant le plus souvent tout le côté où siège l'hémiplegie motrice, continus dans la grande majorité des cas, à allure incoordonnée et bizarre. Les membres se tordent dans tous les sens et dans toutes les directions, tantôt comme par un ressort ils s'éloignent de l'axe du corps pour s'en rapprocher ensuite par des secousses brusques, inattendues, saccadées, tantôt ils sont le siège de mouvements de flexion et d'extension, ayant pour centre les articulations grandes ou petites et se succédant sans ordre, sans rythme, avec la soudaineté et la bizarrerie des contorsions propres à la grande chorée auxquelles tête, face, cou peuvent

participer. « La main, dit Raymond, ne peut rester tranquille ; sans cesse des secousses brusques, inattendues, étendent ou fléchissent les doigts, ou bien impriment des mouvements en sens divers à l'avant-bras sur le bras, de même pour le membre inférieur. » Les troubles synergiques parfois très prononcés, ou si peu marqués au repos qu'ils peuvent totalement faire défaut, atteignent leur summum d'intensité, soit que la volonté s'efforce de les maîtriser, soit qu'elle intervienne pour l'exécution d'un mouvement voulu ; mais il arrive assez souvent que moins intense, plus limitée, se restreignant à un seul membre ou à une moitié de la face, l'hémichorée ne conserve plus que son caractère de convulsion spasmodique, absolument dépourvue de rythme et ne se distingue que par la vivacité, la diversité de ses mouvements et par son siège jamais uniquement limité aux extrémités les plus éloignées des membres paralysés, main ou pied.

Cependant il n'est pas rare de voir le désordre musculaire hémichoréique se transformer peu à peu, s'éloigner progressivement du type clinique que nous venons de représenter en abandonnant successivement les segments les plus élevés des membres, les plus rapprochés du tronc, en se réfugiant au pied ou à la main, donner naissance à une autre variété d'hémitremblement qui n'est que l'expression affaiblie et comme l'écho lointain de la première à laquelle on donne le nom d'hémiathétose.

Hémiathétose. — L'hémiathétose suivant la défi-

nition d'Oulmont est « une affection généralement symptomatique d'une lésion cérébrale qui consiste essentiellement en mouvements involontaires habituellement continus, lents et exagérés, limités à la main et au pied du côté paralysé ». Elle siège presque toujours en même temps aux doigts et aux orteils, mais elle dépasse bien souvent ces limites ; dans la moitié des cas elle atteint le poignet, un peu moins fréquemment l'articulation tibio-tarsienne et d'une manière exceptionnelle la tête et le cou. Ces mouvements involontaires comparés à ceux des tentacules d'un poulpe semblent dirigés vers un but déterminé. Ils doivent cette apparence volontaire surtout à leur lenteur, ils sont en même temps exagérés et impriment aux articulations des déplacements bien plus étendus qu'à l'ordinaire. Cette exagération tient à la laxité anormale des ligaments, surtout de ceux des articulations des première et deuxième phalanges des doigts. Les mouvements de l'hémiathétose sont permanents, mais toujours atténués par le repos et le sommeil. Sur sur vingt-sept cas Oulmont les a vu persister vingt-trois fois pendant le repos. L'incoordination n'existe quelquefois que pendant les actes volontaires, au repos il y a seulement une attitude particulière indiquant un peu de contraction sans cause appréciable, elle varie suivant les jours et les divers moments de la journée ; dans les cas bénins la volonté peut suspendre pendant quelques secondes le déplacement anormal des doigts, mais dès que l'athétose est bien établie, la volonté

de l'arrêter l'exagère et rend bien difficile la marche et la préhension. Généralement l'épaule et le coude sont respectés et c'est ce qui distingue cliniquement l'hémiathétose de l'hémichorée. Aux mouvements ordinaires de l'athétose s'ajoute le *spasme intermittent* d'Oulmont, contraction passagère du poignet ou du cou-de-pied fixant momentanément l'extrémité dans la position forcée que lui a donnée l'athétose. Prolongé, ce spasme devient le *spasme fixe*, qui a une régularité constante pour chaque malade, rappelant ainsi la contracture post-hémiplégique, quoiqu'on puisse ramener le membre dans sa position sans faire un effort puissant et sans provoquer de douleur. Grocco (1) a signalé ces spasmes sur les muscles du tronc. Brissaud a eu raison de rapprocher le spasme fixe de cette contracture latente qu'il appelle « fausse athétose » et qui est constituée par l'attitude forcée de la main avec écartement des doigts.

Malgré le désordre apparent des mouvements athétosiques on peut les analyser sans difficulté. Aux doigts, tous les mouvements possibles se rencontrent ; l'extension prédomine sauf pour l'index qui est souvent fléchi ; l'abduction peut porter sur tous les doigts, étendus en patte d'oie ou écartés en trois groupes, pouce, index et médius, annulaire

1. GROCCO. *Studii clin. sub athetosi* (Annali univ., 1882, janvier).

et auriculaire ; mais chaque doigt est indépendant surtout dans les formes atténuées. Aux orteils on voit l'extension et surtout la flexion ; parfois les orteils font un angle droit avec le pied et se dirigent perpendiculairement vers le sol. A la face, on remarque une patte d'oie à l'angle externe de l'œil et à la commissure labiale avec de nombreux plis. Toutes ces contractions donnent au visage des expressions étranges sans rapport avec les sentiments du malade. On comprend combien l'hémiathétose doit importuner les patients ; aussi cherchent-ils à l'atténuer et dans ce but prennent-ils à peu près tous la même attitude : debout ils portent la main malade dans l'autre main et la pressent contre le tronc ; assis, ils la tiennent serrée ou l'appuient simplement sur leurs genoux.

Une fois installée l'hémiathétose persiste indéfiniment, sans amélioration appréciable ; Gowers, seul, a observé une fois la guérison à peu près complète.

Hémiataxie— Dans l'hémiataxie, les mouvements volontaires conservent leur direction générale, ils ne sont entravés ni par les secousses soudaines et violentes de la chorée, ni par les mouvements lents et exagérés de l'athétose. Cependant l'ordre donné s'exécute avec peine, car le mouvement volontaire est entrecoupé de grandes oscillations transversales si prononcées au moment de toucher le but que celui-ci n'est atteint qu'avec hésitation et après des tentatives répétées. Ce genre d'incoordination prédomine au membre supérieur, manque ou est très atténué

au membre inférieur. Les cas très accusés seuls s'accompagnent de troubles de la démarche, la jambe brusquement relevée retombe avec force sur le sol sans parvenir à prendre un point d'appui solide. Mais il n'y a jamais les grands mouvements du tabes, ceux de l'hémiataxie les rappellent de loin et n'en sont pour ainsi dire « qu'une ombre effacée » (Ricoux).

Hémi-paralysie agitante. — Comme l'hémichorée et l'hémiathétose, l'hémi-paralysie agitante persiste dans le repos et dans l'action ; le mouvement volontaire est seulement très exagéré, mais il s'agit ici comme dans la paralysie agitante primitive d'un véritable tremblement et non de contractions grossières et désordonnées. Les oscillations sont très petites, rythmiques, très fréquentes ; pendant le mouvement volontaire elles augmentent d'amplitude et s'étendent souvent un peu plus : il existe alors des oscillations de tout le membre tandis qu'un seul segment tremblait au repos. Ailleurs les doigts sont agités de contractions assez coordonnées pour rappeler des actes intentionnels comme l'acte de tourner un fuseau ou d'émietter du pain. Quelquefois le tremblement assez vif au repos s'arrête à l'occasion d'une action voulue, ce qu'on a observé aussi dans la paralysie agitante vraie. De plus dans quelques cas le tremblement nul au repos n'apparaît que durant une contraction musculaire volontaire.

Hémisclérose en plaques. — L'hémisclérose en plaques est un tremblement à brèves oscillations rythmiques surtout verticales, cessant dès que le

membre s'appuie sur un plan résistant. Le membre vient-il à quitter son point d'appui pour obéir à un ordre de la volonté, il est d'abord animé d'un faible tremblement à très courtes oscillations, mais à mesure que le mouvement volontaire s'exécute, l'amplitude des oscillations s'accroît, l'extrémité du membre décrit passivement les arcs les plus étendus, en même temps qu'elle est animée par ses muscles propres d'une trémulation de plus en plus forte. De la sorte, au moment où le but va être atteint, le tremblement est à son maximum et gêne la préhension. Une fois le mouvement accompli, le malade laisse retomber son membre sur le plan d'appui ; pendant quelques secondes le tremblement continue, puis il cesse d'une façon définitive pour recommencer à tout déplacement intentionnel. Cette variété d'incoordination se rattache à l'hémi-paralysie agitante par son peu d'étendue et le rythme de ses oscillations et à l'hémiataxie par son apparition à l'occasion des mouvements volontaires seuls.

Formes mixtes. — A côté de ces formes types, il existe encore des variétés cliniques plus complexes. Un même malade peut présenter à la fois des mouvements involontaires choréiformes et un tremblement intentionnel analogue à celui de la sclérose en plaques ; un autre aura un tremblement existant à la fois au repos et pendant les mouvements : on aura alors chez le même malade deux types différents associés. D'autre fois, le trouble moteur se rapproche par certains caractères des types connus et s'en éloi-

gne par d'autres, sans se confondre en réalité avec aucun d'eux : ce sont des formes intermédiaires ou de transition. Enfin on a même observé des faits cliniques où des troubles moteurs se succédaient, un type disparaissant pour faire place à un autre. Certains tremblements modifiés peu à peu par les années peuvent disparaître en laissant la place à d'autres à une certaine époque ; il se peut que la première forme n'ait pas encore complètement disparu quand la deuxième commence à s'établir : il y aurait alors coexistence de deux variétés d'incoordination motrice susceptible de donner naissance à des formes mixtes. Ce sont ces formes qu'on a rencontrées sans doute dans les observations où l'on parle de mouvements choréiformes et ataxiformes ; alors, l'incoordination motrice principale était voilée par un trouble moteur secondaire qui venait d'une façon permanente ou passagère se greffer sur elle.

Ces divers mouvements reconnaissent de la sorte une cause identique, ils ont la même marche et les mêmes symptômes concomitants, ils se succèdent ou coïncident ; enfin les lésions encéphaliques sont analogues. Il faut donc les séparer pour la seule commodité de la description, et les réunir pour tous les autres points de vue.

Symptômes concomitants. — Ce sont des conséquences banales de l'altération des tractus nerveux centraux. Outre les vertiges et les autres troubles cérébraux de la maladie initiale on observe des

symptômes presque constants : hémiplegie motrice, épilepsie partielle, contractures, aphasie, troubles de nutrition des muscles, troubles de sensibilité.

L'hémiplegie motrice existe presque toujours ; cependant elle manque parfois, presque uniquement avec les tumeurs cérébrales dont on connaît la marche irrégulière. Dans ces cas une condition indispensable de l'hémiplegie est d'être incomplète : elle est même parfois si peu accusée qu'on a peine à la constater. Ailleurs elle se limite à un membre qui seul est agité de tremblement. Exceptionnellement on a noté de l'aphasie ou des convulsions épileptiformes.

La contracture légère coïncide toujours avec l'hémichorée s'accompagnant dans les membres du côté affecté de raideurs « très peu marquées mais constantes » (Raymond). Brissaud, en effet, a démontré que tous les hémiplegiques en étaient atteints ; réelles, permanentes chez les uns, intermittentes et ne survenant que dans certaines occasions chez les autres, c'est à cette dernière forme qu'il donne le nom de *contractures latentes*. Certains paralytiques en effet peuvent conserver tous les attributs de l'hémiplegie incurable, moins l'impotence fonctionnelle. Survient-il tout à coup chez ces malades une excitation quelconque, périphérique ou centrale, elle détermine pour un instant la contracture avec les caractères qu'elle a dû présenter autrefois. « De plus, il arrive souvent que la main atteinte de cette contracture latente présente l'attitude forcée de l'athétose » au

point que la dénomination de fausse athétose a été proposée par Brissaud pour désigner ce symptôme. D'où il suit que ce phénomène particulier et transitoire pourra se rencontrer dans les différentes formes simples ou mixtes d'hémi-tremblement ; il suffit pour qu'il se produise que le malade soit en « état d'opportunité spasmodique » (Brissaud). Ces contractures se révèlent par l'exagération des réflexes tendineux et par la diminution de la durée de la période d'excitation latente des muscles.

Les *troubles de sensibilité*, subjectifs et objectifs, se rencontrent dans un grand nombre d'observations. Brûlures, arrachement, brisement des os, engourdissement, tels sont les termes dont les malades se servent pour exprimer la douleur qu'ils ressentent.

Les troubles subjectifs des sens spéciaux tels que les scotomes scintillants, les bourdonnements d'oreille sont des signes prémonitoires de l'hémichorée plutôt que des symptômes l'accompagnant. Il en est de même des vertiges.

L'hémianesthésie serait presque constante dans l'hémichorée symptomatique : l'anesthésie se verrait plus souvent sans l'hémichorée que l'hémichorée sans l'anesthésie ; dans ces cas la sensibilité générale est presque toujours affaiblie. Touche admet la fréquence des troubles objectifs de la sensibilité, mais pour lui il n'y aurait pas entre l'hémichorée et l'hémianesthésie les relations si constantes que l'on admettait encore il y a quelques années. Jamais il n'a constaté une anesthésie complète, et sa statisti-

que porte sur vingt-quatre cas ; toujours il n'existait qu'une diminution plus ou moins accusée de la sensibilité ; cette diminution pouvait être variable pour les différents modes de sensibilité, elle pouvait exister pour certains modes tant qu'il y avait de l'exagération pour d'autres. Le plus habituellement tous les modes de sensibilité sont touchés, mais la distribution de l'anesthésie n'est pas égale sur toute la moitié du corps, elle est beaucoup plus accusée et parfois même existe exclusivement au niveau des membres ou segments de membres frappés d'hémichorée.

Cependant dans l'hémichorée par atrophie cérébrale de l'enfance ou par tumeurs cérébrales l'hémi-anesthésie fait défaut. Dans le seul cas d'atrophie cérébrale où Raymond l'a constatée, il n'y avait pas d'hémichorée. Dans tous les autres cas où elle est absente, on ne peut être convaincu que si l'exploration a été faite dès le début de l'affection ; sinon on peut supposer que la sensibilité, supprimée d'abord, a reparu ensuite comme l'ont vu Charcot, Oulmont, soit par cessation de ce qu'on pourrait appeler le choc sensitif, soit par l'établissement de suppléances fonctionnelles.

Les troubles objectifs des centres spéciaux ont été rencontrés chez un certain nombre de malades, mais ces troubles ne se sont jamais présentés avec une constance telle que l'on puisse les admettre comme faisant partie de la symptomatologie de l'hémichorée. Peut-être ne sont-ils que le résultat d'une simple coïncidence.

L'état général est bon. Dans les membres affectés on note à peine quelques troubles vaso-moteurs ou nutritifs; l'hypertrophie des muscles présidant aux mouvements involontaires est exceptionnelle; l'amyotrophie se voit un peu plus souvent. La contractilité électrique est égale, diminuée ou augmentée, sans rien de caractéristique (Vigouroux).

MARCHE. — DURÉE. — TERMINAISON

Le début est insidieux, mais dès son établissement, le tremblement fait des progrès rapides, il s'accroît de jour en jour, s'étend aux deux membres d'un même côté; quelquefois la face se prend à son tour, et il atteint son maximum en peu de temps. A ce degré, à moins de se transformer en une autre variété de mouvements post-hémiplégiques ou en contracture permanente, il persiste jusqu'à ce qu'une maladie intercurrente entraîne la mort. La fièvre même ne suspend pas ces mouvements. Rarement la marche au lieu d'être lente et progressive peut suivre une direction opposée. L'incoordination musculaire peut diminuer peu à peu et rester stationnaire à un moment donné.

Connaissant la persistance indéfinie des tremblements, entretenue par la dégénérescence du faisceau pyramidal, on ne doit pas fonder de grandes espérances sur la curabilité de ces affections. Sauf quel-

ques cas d'origine récente et manifestement syphilitiques où le traitement mixte a pu faire disparaître la lésion et ses conséquences, tout espoir de guérison a été déçu.

ETIOLOGIE

Les tremblements post-hémiplégiques peuvent être provoqués par les lésions cérébrales les plus diverses : hémorragie, ramollissement, tumeur, atrophie cérébrale congénitale, mais de même que pour l'hémiplégie organique les causes, de beaucoup les plus fréquentes, sont l'hémorragie et le ramollissement. C'est le siège de la lésion et non sa nature qui produit ces tremblements, et c'est à peine si la nature de l'affection entraîne quelques légères différences symptomatiques. L'hémiplégie par atrophie cérébrale congénitale est peut-être celle qui s'accompagne le plus souvent d'hémichorée. L'hémichorée résultant de tumeurs cérébrales est la moins accusée et coïncide le moins souvent avec l'hémi-anesthésie et l'hémiplégie.

L'hémichorée organique débute beaucoup plus habituellement dans l'âge adulte et dans la vieillesse que pendant l'enfance. Sur vingt-quatre cas publiés par Touche on en rencontrait seulement trois pendant l'enfance et dix-sept entre cinquante et soixante ans. Les femmes fournissaient une proportion

plus grande que les hommes : quinze femmes pour neuf hommes, mais l'influence du sexe n'en est pas moins problématique.

DIAGNOSTIC

Quand on se trouve en face de formes accentuées, bien nettes dans leur expression symptomatique, le diagnostic en est facile. Il se complique singulièrement dans les formes anormales ou mixtes, quand les antécédents du malade se laissent difficilement éclaircir.

a) Diagnostic des diverses variétés d'hémitemblement. — L'*hémichorée symptomatique* vraie se caractérise par le type choréique de l'incoordination ; les secousses au repos et pendant l'action sont saccadées, étendues irrégulières ; parfois elles semblent avoir un certain rythme au repos, mais le rythme se modifie à tout instant et cède la place au type choréique pendant les actes volontaires. Cette variété se distingue de l'hémiathétose et de l'hémiataxie par son extension plus considérable et le désordre plus grand des mouvements voulus.

L'*hémiathétose* a pour caractère pathognomonique son siège à l'extrémité la plus reculée du membre. D'apparence intentionnelle, persistant au repos, aggravés par toute contraction volontaire, ses mouvements sont exagérés et lents. Des déplacements

se répétant jusqu'à cent vingt fois par minute ne sont donc pas de l'athétose, malgré l'opinion de certains auteurs. Il y en a cependant, Bernhard le premier, qui ont prétendu que l'athétose n'était pas un état morbide particulier et autonome, comme Hammond l'avait écrit, mais une forme spéciale et variée de l'hémichorée post-hémiplégique, car elle n'est pas toujours limitée aux doigts et aux orteils, mais quelquefois la main tout entière, le pied et les muscles de la face et du cou sont affectés.

L'hémiscclérose en plaques est un tremblement à petites oscillations rythmiques en divers sens, cessant au repos pour recommencer à toute acte voulu, et dont l'amplitude croissante atteint son maximum au moment où le but va être touché.

L'hémi-paralysie agitante ne se distingue de la précédente que par l'action modératrice de la volonté ; elle est continue et bien manifeste dans le repos, un peu atténuée pendant les actes volontaires.

L'hémiataxie est un trouble des seuls mouvements voulus par la superposition de grandes oscillations transversales. Au repos, le malade paraît n'avoir rien d'anormal.

Les formes mixtes se reconnaissent à leur origine post-hémiplégique et à la juxtaposition de deux des types précédents ; en général il existe une variété au repos, à laquelle d'autres s'ajoutent ou se substituent dans les actes intentionnels.

b) Diagnostic des héli-tremblements avec les maladies primitives dont ils portent les

noms. — En général, les héli-tremblements post-hémiplégiques, soit qu'ils présentent le type bilatéral, soit qu'ils se limitent à une moitié du corps ou même à un seul membre, n'offrent pour ainsi dire jamais l'allure clinique complète, l'aspect caractéristique de l'incoordination musculaire propre aux maladies auxquelles on les a assimilés : ils s'en séparent toujours par une irrégularité, si minime soit-elle.

Limitée à un côté du corps, l'*hémichorée idiopathique* coïncide presque toujours avec quelques troubles de sensibilité ou d'intelligence, en rapport avec une affection rhumatismale ou cardiaque. Elle est fréquente chez l'enfant, où les secousses des membres se compliquent de contorsions et de grimaces convulsives.

L'*hémichorée symptomatique* se rencontre chez des malades âgés, frappés d'un ictus apoplectique suivi d'hémiplégie, après laquelle l'incoordination est survenue. Enfin si pendant une chorée vulgaire des quatre membres arrive une hémiplégie, il y aura hémichorée du côté opposé à la paralysie, la chorée ne cessant de l'autre que du fait de cette hémiplégie, tandis que dans l'hémichorée post-hémiplégique les deux membres agités sont précisément ceux du côté hémiplégié.

Primitive ou secondaire, l'*hémathétose* a des symptômes identiques ; l'*hémithétose primitive* est souvent congénitale, étendue à la face et n'apparaît que dans les actes volontaires. Oulmont tend à les

confondre et à les attribuer à une même cause anatomique.

La *sclérose en plaques* est caractérisée par du nystagmus, du tremblement épileptoïde, de la titubation, des troubles de la parole.

L'*hémisclérose symptomatique* succède à une hémiplégie à demi guérie et ne s'accompagne que de contractures très faible.

La *maladie de Parkinson* à tremblement unilatéral a un début rarement subit ; elle est d'abord momentanée avant de devenir permanente. Raideur musculaire, démarche particulière, bouffées de chaleur manquent rarement dans la paralysie agitante. Dans le cours d'une maladie de Parkinson à tremblement bilatéral, une hémiplégie intercurrente fera cesser le tremblement dans les membres paralysés. Enfin l'*hémi-paralysie agitante post-hémiplégique* bilatérale se reconnaît à l'absence de l'attitude soudée, des mouvements d'antépulsion et des sensations de chaleur.

Dans l'*ataxie locomotrice* les deux côtés sont pris d'ordinaire et le désordre augmente dans l'obscurité ou par l'occlusion des yeux.

Dans l'*hémiataxie symptomatique* il y a hémianesthésie tandis que dans la *primitive* on rencontre des plaques d'anesthésie et des points d'hyperesthésie, des douleurs fulgurantes, des crises viscérales. C'est surtout par les troubles sensitifs que l'on distinguera l'hémiataxie bilatérale.

Il est un fait important que nous devons signaler,

c'est que les maladies auxquelles on a comparé les tremblements symptomatiques sont elles-mêmes, les unes essentiellement des névroses, comme la chorée, l'athétose, qui n'est à vrai dire qu'une chorée partielle et limitée aux extrémités des membres, la paralysie agitante ; les autres des maladies non exclusivement mais surtout médullaires comme l'ataxie locomotrice, et la sclérose en plaques au moins dans sa période d'état.

c) **Diagnostic des affections nerveuses pouvant être confondues avec les mouvements post-hémiplégiques.** — On a confondu longtemps le *tremblement simple* des hémiplégiques avec les véritables mouvements post-hémiplégiques. Quelques auteurs ont réuni tous les troubles de coordination post-hémiplégique et la trépidation épileptoïde et les font dériver de la dégénération secondaire du faisceau pyramidal. Il ne nous paraît pas que cette opinion soit la vraie, car on voit survenir la dégénération secondaire dans des membres incomplètement paralysés sans qu'il y ait la moindre trace de tremblement post-hémiplégique. Le moment où débutent les phénomènes d'incoordination et celui du début de la dégénération secondaire ne correspondent pas. A mesure que celle-ci se développe, la trépidation épileptoïde est plus forte ; par contre les tremblements post-hémiplégiques peuvent se présenter sans qu'il soit question de dégénération secondaire, et ils disparaissent lorsque cette dernière se développe et lorsque débutent les contractures.

La trépidation épileptoïde est composée de petites oscillations verticales, rythmiques et rapides, elle n'existe pas au repos. On la produit en faisant exécuter un mouvement, en percutant la peau du tendon, ou par une extension ou une flexion brusque et forcée de la main ou du pied. Survenue avec la contracture, elle persiste jusqu'à la mort.

Le *tremblement sénile* débute lentement. Il envahit d'abord soit les muscles du cou, soit ceux des membres supérieurs, et il s'étend progressivement jusqu'à devenir général. Il ne se montre pas pendant le repos quand le corps est étendu et soutenu; mais tout mouvement ou le simple effort nécessaire pour maintenir l'attitude debout ou assise, pour soulever un membre, suffit pour le faire reparaitre. Rythmique et régulier, le tremblement sénile occupe surtout la tête et la mâchoire inférieure et rarement les deux membres d'un même côté.

La *sclérose des cordons latéraux* malgré son tremblement régulier se différencie par son début dans les membres supérieurs qui se fléchissent contre le tronc en contracture permanente et parce que tout mouvement entraîne une rigidité spasmodique aboutissant à une trémulation tétaniforme.

La *contracture souple* de Maurice Raynaud, analogue à la *fausse athétose* de Brissaud, consiste dans l'extension forcée du membre supérieur du côté autrefois paralysé; cette contracture cède en donnant la sensation qu'on éprouve quand on plie un morceau de cire. L'absence des mouvements involon-

taires au repos distingue ces contractures de l'athétose vraie.

L'*ataxie cérébelleuse* est caractérisée par une titubation de tout le corps rendant impossible la station debout : elle est souvent accompagnée de vertiges et de vomissements.

L'*impotence fonctionnelle à type spasmodique et choréiforme* de Gallard se produit toujours pour le même acte des mêmes muscles. Il suffira de faire exécuter par le malade quelques mouvements différents de celui qui provoque le spasme, pour s'assurer qu'il ne s'agit pas de tremblement à proprement parler.

L'*hystérie* peut produire divers troubles de la coordination motrice. Avec la contracture hystérique existe souvent un tremblement épileptoïde très fort, souvent unilatéral, et toujours composé d'oscillations de même sens. Raymond l'aurait vu sans contracture. Le terrain hystérique, l'absence d'apoplexie cérébrale feront soupçonner sa nature. Cliniquement le tremblement hystérique se présente sous des aspects très divers : tantôt il est rapide et ressemble assez exactement à celui de la maladie de Basedow et à celui de la paralysie générale, tantôt il est intentionnel et simule le type de la sclérose en plaques, tantôt enfin il est lent et simule la paralysie agitante.

La *chorée hystérique* est rythmique ou hémichoréique. La *chorée rythmique* se reconnaît à de grands mouvements de salutation, de danse, reproduisant

les mouvements coordonnés de la vie ordinaire. Le *type hémichoréique* ressemble parfois beaucoup à l'hémichorée post-hémiplégique, surtout lorsqu'elle se complique d'hémianesthésie et d'hémiplégie. On ne pourra guère la reconnaître qu'à son début subit chez un malade présentant des zones hystérogènes et aux bons résultats que la thérapeutique peut alors donner.

Dans l'*épilepsie partielle*, le tremblement peut faire partie d'une attaque convulsive ordinaire dont il n'est qu'un épisode; il peut se présenter comme seul symptôme convulsif dans un paroxysme avec perte de connaissance. Cette épilepsie partielle se distinguera par son apparition intermittente, spontanée, souvent précédée d'aura, par ses convulsions toniques, puis cloniques suivies de prostration; chez un même individu les convulsions suivent toujours la même marche pour se généraliser.

Une série de symptômes qui, d'après Raymond, doivent être rattachés au groupe des *myoclonies* et seraient issues d'un même terrain, celui de la dégénérescence, doit être différenciée de l'hémichorée. L'absence d'hémiplégie et un certain état d'affaiblissement intellectuel établissent une grande ligne de démarcation entre les myoclonies et l'hémichorée post-hémiplégique.

Dans le *paramyoclonus multiplex* les mouvements occupent toujours les membres des deux moitiés du corps sans que le malade puisse les déplacer et sont réfrénés par les mouvements volontaires.

Le *tic de Trousseau* a pour caractéristique des mouvements instantanés, rapides et expressifs, siégeant habituellement à la face.

La *maladie des tics* présente dans la forme grave des phénomènes psychiques tels que l'écholalie, la coprolalie, des idées fixes qu'on n'observe pas dans l'hémichorée. Les antécédents permettront de reconnaître la forme bénigne.

Le *tremblement héréditaire* se montre chez les dégénérés et les névropathes. Il se manifeste le plus souvent dans l'enfance et se transmet par voie d'hérédité similaire. Il apparaît progressivement et augmente d'intensité avec l'âge ; il se montre aux muscles de la nuque et du cou ; les membres supérieurs se prennent ensuite, les membres inférieurs sont rarement envahis. Chez l'enfant, le début se fait par les membres supérieurs, en respectant la tête.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I (Personnelle).

Ictus apoplectique. — Hémiparésie droite avec hyperesthésie sensitive. — Tremblement post-hémiplégique de type intentionnel.

Amélie A..., 69 ans, ouvrière de filature, entre le 26 septembre 1900 à l'hospice général de Rouen.

Antécédents héréditaires. — Mère morte à 46 ans d'accidents puerpéraux ; père mort vers 50 ans au cours d'une affection pulmonaire.

Antécédents personnels. — Réglée à 14 ans ; mariée à 17 ans ; a eu cinq grossesses sans suites fâcheuses ; ménopause à 45 ans. En 1894, aurait eu une attaque de choléra.

Depuis plusieurs années, elle ressent des fourmillements dans la moitié droite du corps (jambe et bras). La face est indemne.

En 1898, elle tombe brusquement par terre en rentrant d'une promenade. Il lui est impossible de se relever. Le côté droit est paralysé. Soignée à l'hospice, elle y fait un séjour de six mois. Elle sort très améliorée, mais présentant un tremblement du

bras droit qui serait apparu peu de temps après l'ictus apoplectique.

Elat actuel (1900). — Elle revient à l'hospice, se trouvant plus faible, traînant un peu la jambe droite. On constate l'existence d'une hémiparésie droite avec hypoesthésie tactile, douloureuse et thermique. La malade accuse des fourmillements intermittents dans le côté droit. La marche est difficile, mais possible. Une contracture légère rend les mouvements difficiles, la malade se sert néanmoins de sa main droite pour manger.

Membre supérieur droit. — Au repos : tremblement individuel des doigts, régulier, sans mouvement d'opposition du pouce, assez lent ; il consiste en de petites oscillations se faisant en différents sens, courtes, rythmiques, égale entre elles. C'est le type du tremblement sénile.

Les mouvements volontaires exagèrent considérablement ce tremblement qui présente alors une amplitude croissante sans cependant empêcher certains actes, comme celui de boire, pourvu que le verre ne soit qu'à moitié plein. Le mouvement accompli, les oscillations diminuent d'amplitude et redeviennent courtes et régulières.

Membre inférieur droit. — Pas de tremblement.

Le côté gauche, le cou, la tête sont indemnes.

Le réflexe rotulien est égal pour les deux côtés, mais un peu plus brusque à droite.

Pas d'hémianopsie. Pas de troubles aphasiques (la malade ne sait pas écrire, mais sait lire).

Intelligence conservée.

Cœur et reins, rien de particulier.

Ajoutons que la malade est très émotive depuis son accident.

Elle éprouve des maux de tête, mais sa santé générale est restée bonne.

OBSERVATION II (Personnelle).

Ictus apoplectique. — *Hémi-parésie gauche avec hypœsthésie sans hémianopsie.* — *Tremblement sénile.* — *Tremblement post-hémiplégique* (Mouvements choréiformes des doigts, tremblement intentionnel du bras gauche, mouvements incoordonnés du type ataxique au membre inférieur). — *Autopsie.*

Gabriel M..., tanneur, 81 ans, entre à l'hospice général de Rouen le 13 janvier 1902.

Antécédents héréditaires. — Rien à signaler.

Antécédents personnels. — Pas de maladies antérieures. Bonne santé habituelle.

Il y a trois ans, étant au travail, il tomba de sa chaise sans perdre connaissance. Après un séjour de quatre mois à l'hôpital, il sortit, mais resta faible du côté gauche. Cette faiblesse est allée en s'accroissant et l'oblige à revenir à l'hôpital.

Janvier 1902. — Le malade présente une hémiplégie gauche très nette, il est incapable de se tenir debout.

Examen au repos. — Le membre supérieur gauche est animé de mouvements continuels et individuels des doigts. Ils sont irréguliers et consistent dans des mouvements d'abduction et d'adduction, d'extension ou de flexion légère. La main se fléchit parfois sur le poignet. Il existe également des contractions des muscles de l'avant-bras. Ces mouvements présentent le type des mouvements choréiques peu étendus (mouvements ronds). Sous

l'influence de la volonté, le malade fait cesser le tremblement pendant quelques instants.

Le membre inférieur gauche reste immobile.

Les *mouvements commandés* modifient complètement le tremblement. Le membre supérieur gauche présente alors des oscillations à amplitude croissante, rappelant le tremblement de la sclérose en plaques. Le malade ne peut s'alimenter ni boire seul.

Au membre inférieur gauche, le mouvement de croiser une jambe sur l'autre est possible, mais s'exécute avec une véritable incoordination motrice. La jambe est lancée très haut, brusquement, puis retombe lourdement sur le lit, comme cela a lieu chez les ataxiques. L'occlusion des yeux ne modifie pas le tremblement.

A droite, tremblement sénile peu marqué du membre supérieur. Réflexes rotuliens forts. Pas de clonus du pied. Pas d'atrophie musculaire. La sensibilité est atténuée sur tout le côté gauche (membres et tronc). Légère asymétrie faciale, la pointe de la langue est portée à droite. Pas d'hémianopsie.

Sous l'influence du repos, cet état s'est modifié. Le tremblement a, d'une façon générale, diminué. Au membre supérieur les petits mouvements choréiques persistent. Le tremblement intentionnel est moins net. L'incoordination persiste au membre inférieur.

Le malade est atteint de bronchopneumonie et meurt le 23 février 1905.

Autopsie. — *Cerveau.* — L'examen extérieur montre un léger aplatissement de la pyramide droite.

Coupe de Brissaud de l'hémisphère droit. Entre la partie postérieure de la capsule interne et le prolongement postérieur du ventricule latéral existe un foyer de ramollissement ocreux

de forme à peu près quadrangulaire de 1 centimètre de côté, une partie de la bandelette de Gratiolet est conservée, le corps genouillé externe est respecté. En hauteur le ramollissement atteint la partie supérieure de la couche optique.

On remarque un autre foyer de ramollissement exclusivement sous-cortical et très limité dans le cap de la troisième circonvolution frontale droite.

Hémisphère gauche. — Aucune lésion.

OBSERVATION III (Personnelle).

Hémi-parésie droite avec hyposthésie. — Tremblement à forme hémichoréique respectant la face. — Autopsie.

Stanislas F..., balayeur, 72 ans, entre à l'hospice général de Rouen le 31 octobre 1902.

Antécédents héréditaires. — Rien à signaler.

Antécédents personnels. — Pas de maladie antérieure.

Le jeudi 30 octobre à sept heures du matin étant occupé à balayer, le malade se sentit tout à coup indisposé. Légèrement étourdi, il constata en même temps un affaiblissement de la vue à droite. Son bras droit lui paraît alourdi et malhabile. Il resta assis sur une chaise dans son atelier une partie de la journée. Il revint chez lui le soir à pied sans difficulté. Pendant la nuit il fut réveillé par des mouvements irréguliers qui agitaient son bras et sa jambe du côté droit.

Etat actuel. — Le malade est couché, les membres supérieur et inférieur droits sont en état d'instabilité absolue. Les

doigts se fléchissent ou s'étendent pendant que le bras ou l'avant-bras sont agités de tous côtés, en même temps l'épaule s'élève, ou s'abaisse, ou se porte en avant. La jambe droite se rapproche ou s'écarte brusquement de la jambe gauche et tous ces mouvements sont brusques, saccadés. Le grand dentelé et les muscles de la moitié droite de l'abdomen sont animés de contractions irrégulières et incessantes. La face est respectée. Les mouvements volontaires augmentent encore cette instabilité. Pendant le sommeil l'agitation est moindre mais persistante.

La force musculaire est notablement diminuée du côté droit. Le membre inférieur droit ne présente pas d'affaiblissement par rapport au membre gauche. Les réflexes rotubiens sont exagérés des deux côtés : pas de clonus. Le signe de Babinski est négatif.

La sensibilité est diminuée dans toute la moitié droite du corps, la face comprise.

A la face, pas d'abaissement des commissures labiales, pas d'affaissement des plis et des rides. Pas de déviation de la langue ni de la luette. La parole est intacte, le malade ne s'étouffe pas en buvant.

Hémianopsie latérale droite, homonyme, plus étendue à droite qu'à gauche.

Les jours suivants, sous l'influence du repos, l'incoordination motrice diminue graduellement, le 17 novembre il n'existe qu'un léger tremblement de la main droite, avec persistance de l'hypoesthésie du côté droit.

Le malade sort sur sa demande le 22 décembre.

Le 17 janvier, dans la rue, le malade est pris d'un étourdissement et tombe, sans perdre connaissance, en même temps

le tremblement léger qu'il avait conservé s'étend à tout le côté droit et s'accroît. Depuis plusieurs jours d'ailleurs, il ressentait des engourdissements et des frémissements dans les jambes.

Transporté à l'hôpital, on constate que le bras et la jambe présentent des mouvements choréiformes dont l'amplitude et la fréquence sont bien moindres que la première fois, les mouvements volontaires s'accomplissent avec plus de sûreté et plus de précision. Le malade ne réagit que par saccades aux efforts faits pour provoquer l'extension de la jambe droite alors qu'on lui commande de la tenir en flexion. La force musculaire est moindre à droite qu'à gauche. Les réflexes rotuliens sont peu accentués. La station debout est possible, la marche est sautillante, au début il fait des mouvements désordonnés pour maintenir son équilibre, puis la marche se régularise, tout en restant difficile.

Le repos suffit à améliorer les troubles de la marche, le malade sort le 8 avril.

Jusqu'au 16 mai, il reprend son métier ; quelquefois en travaillant, il est pris des mêmes tremblements du bras et de la jambe pendant trois ou quatre minutes et il est obligé de suspendre son travail quelques instants. Il revient le 16 mai à l'hôpital à la suite d'une contusion lombaire, suite d'un coup de bouteille. Son état est stationnaire, il se plaint surtout de la difficulté de marcher. Le 20 juin il demande sa sortie.

Le 22 septembre, nouveau séjour à l'hôpital jusqu'au 8 octobre pour cystite. Envies fréquentes d'uriner, brûlures au moment de la miction. Les mouvements choréiformes sont très atténués.

Le malade revient à l'hôpital le 7 février 1904. Il se plaint de tousser, d'être oppressé. A l'auscultation, foyers disséminés

de bronchopneumonie dans toute l'étendue du poumon gauche. A droite, râles sibilants, expiration prolongée. Décès le 11 février 1904.

Autopsie. — Cerveau. — Aspect extérieur : le pont de Varole présente un léger affaissement à droite. De même, affaissement de la pyramide droite. Petits nodules athéromateux sur les artères cérébrales postérieures, communicantes et carotides internes.

Hémisphère gauche. — Coupe de Brissaud :

Très petits foyers lacunaires dans la partie postérieure de la couche optique. Pas de lésion apparente de la capsule interne.

Dans la région du pôle occipital, existence d'un foyer ocreux s'étendant du pôle occipital en arrière, jusqu'à la région de la scissure perpendiculaire interne en avant. Le lobule lingual et le cunéus sont indemnes.

Au microscope, nombreux corps granuleux dans la bandelette de Gratiolet et dans le bourrelet du corps calleux.

Hémisphère droit. — Rien à signaler.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nombreux sont les cas dont l'observation clinique a été suivie d'autopsie et cependant la question est loin d'être résolue. La plupart de ces cas ont été l'objet d'un examen anatomique très superficiel et présentent de telles lacunes que leur interprétation en est rendue délicate, ce qui diminue singulièrement la force des conclusions qu'on en peut tirer. Il semble bien que seules les coupes microscopiques en série pourront résoudre le problème si obscur encore de la physiologie pathologique des héli-tremblements. L'observation de Déjerine et Thomas (1) nous prouve qu'une lésion macroscopiquement limitée, s'étend bien au delà de ces limites : ainsi une lésion qui, macroscopiquement semblait localisée au pied de la couronne rayonnante et à la face supérieure de la couche optique, intéressait en outre le tiers moyen de la capsule interne, la couche optique, les fibres lenticulo-thalamiques et une petite portion du noyau lenticulaire et du noyau caudé. Le nombre des examens microscopiques et en séries est très

1. DÉJERINE et THOMAS, Société de Neurol., 17 juin 1900.

restreint et il faut attendre d'autres autopsies pour être fixé sur la part à accorder à l'interruption des fibres capsulaires et à la lésion des noyaux gris centraux.

Pour qu'une lésion soit démonstrative il est nécessaire : qu'elle soit stable, qu'elle soit nettement limitée, qu'elle ne soit pas en état de comprimer l'encéphale ou de causer des troubles de circulation ou inflammatoires éloignés. Les tumeurs, les abcès, les lésions trop étendues ne sont point utilisables pour une tentative de localisation, comme preuve qu'une petite tumeur peut donner lieu à des symptômes de compression, on pourrait citer l'observation d'Ewald : dans la protubérance annulaire, sous les tubercules quadrijumeaux se trouvait une tumeur du volume d'un pois allant jusqu'au *corpus nigrum*, et pendant la vie avait été observée une atrophie papillaire double, symptômes qu'on ne peut mettre en rapport avec une lésion protubérantielle.

Nous allons passer en une revue succincte les cas d'hémi-tremblements avec autopsie que nous avons pu réunir et nous verrons quelles conclusions on en peut tirer. Pour en faciliter l'étude, nous grouperons les observations connues d'après les régions cérébrales lésées.

1° Lésions des circonvolutions cérébrales.
— *Ewald* dans un cas d'hémiathétose droite trouve deux foyers de ramollissement siégeant dans la circonvolution temporale gauche. Deux fois sur onze

observations publiées par *Demange* (1), les lésions étaient corticales et intéressaient les circonvolutions motrices. Dans un cas de monoathétose gauche, il y avait une tumeur du volume d'une noisette occupant le quart postérieur de la troisième circonvolution frontale droite. Dans un cas d'hémiathétose gauche, les lésions étaient étendues ; elles consistaient en une atrophie marquée de l'hémisphère droit et en un ramollissement ancien ayant altéré le tiers supérieur de la pariétale ascendante, le lobule du pli courbe et les première et deuxième temporales.

F. Beach observe dans un cas d'hémiathétose gauche un ramollissement du lobule pariétal inférieur et de la première circonvolution temporo-sphénoïdale.

Déjerine et Sollier (2) ont publié le premier cas d'autopsie d'athétose double ; ils n'ont trouvé que des altérations corticales.

Quinquaud (3) et *Du Cazal* rapportent chacun un cas d'hémiathétose avec aphasie, et la lésion occupait la troisième circonvolution frontale gauche.

Sur soixante-dix-huit observations d'hémi-tremblements, qu'il a pu réunir, *Bidon* (4) a rencontré dix-huit fois des lésions des circonvolutions et de la

1. DEMANGE. *Loc. cit.*

2. DÉJÉRINE et SOLLIER. *Bull. de la Soc. anat.* 1880.

3. QUINQUAUD. *Gaz. des Hôpît.*, 1880.

4. BIDON. *Loc. cit.*

couronne rayonnante ; dans un cas la lésion corticale s'accompagnait de lésion des noyaux gris centraux.

Fournier (1) sur vingt-six cas en trouve quatre où il n'y avait que des altérations corticales.

Hammond, cité par *Calabrese* (2), rapporte deux cas d'hémiathétose avec seulement des lésions corticales avoisinant les régions motrices.

2° **Lésions des noyaux gris centraux.** — Dans la première observation d'hémiathétose avec autopsie publiée par *Landouzy* (3), il y avait un calcul enkysté dans le noyau lenticulaire gauche et déformant un peu la capsule interne et la couche optique.

Sturges (4) rapporte un cas d'hémiathétose gauche avec atrophie marquée de l'hémisphère droit et destruction du corps strié dans toute la portion située en avant du thalamus optique.

Lauenstein, cité par *Calabrese* (5), a vu un cas d'hémathétose gauche due à un foyer de ramollissement dans la partie antérieure de la couche optique droite.

Hammond a observé trois cas avec lésions du corps strié seul, deux cas avec lésions de la couche optique, deux autres avec des lésions de ces deux noyaux à la fois.

1. FOURNIER. Thèse (Montpellier, 1884).

2. CALABRESE. *Loc. cit.*

3. LANDOUZY. *Progrès méd.*, 1878.

4. STURGES. *The Lancet*, 1879.

5. CALABRESE. *Loc. cit.*

Six fois sur onze, *Demange* (1) a noté des lésions des noyaux gris centraux. Dans un cas d'hémi-paralysie agitante, dans deux cas d'hémiataxie et dans un cas d'hémisclérose en plaques, le noyau lenticulaire était seul siège de la lésion. Dans deux cas d'hémiataxie la lésion portait en outre sur la couche optique.

Dreyffous, dans un cas de méningite tuberculeuse avec hémiathétose gauche, a trouvé un tubercule gros comme une lentille dans le noyau intra-ventriculaire du corps strié.

Bidon (2) a présenté dix-huit observations de tremblements post-hémiplégiques qui étaient dus à des lésions des noyaux gris centraux ; dans onze cas la couche optique seule était lésée, dans quatre cas c'était le noyau lenticulaire, dans un cas le noyau caudé, dans deux cas plusieurs noyaux étaient pris.

Combe (3) a publié un cas d'hémiathétose primaire gauche. A l'autopsie on trouva dans le noyau lenticulaire droit un tubercule dont la masse caséifiée arrivait au voisinage immédiat du faisceau pyramidal, et un tubercule du noyau lenticulaire gauche complètement entouré de substance grise.

Sander (4) a observé un cas de paralysie générale avec hémiathétose où il y avait une atrophie marquée

1. DEMANGE. *Loc. cit.*

2. BIDON. *Loc. cit.*

3. COMBE. *Rev. neurologique*, 1903, n° 13.

4. SANDER. Thèse de Halle (1894).

de la couche optique et une dégénérescence des pyramides antérieures.

Touche (1), dans un cas d'hémichorée, trouve un foyer hémorrhagique qui a détruit en grande partie le corps de Luys.

Dans notre observation III nous avons trouvé des foyers lacunaires situés dans la couche optique gauche et un foyer ocreux siégeant au pôle occipital.

3° Lésions de la capsule interne et des noyaux centraux. — *Pick et Kahler* (2) ont publié une observation d'hémiathétose avec hémianesthésie ; la lésion avait détruit la moitié externe de la couche optique et la partie la plus postérieure de la capsule interne dans son diamètre transversal.

Charcot (3) a eu trois fois l'occasion de faire l'autopsie d'hémichoréiques ; il trouvait constamment altérées : l'extrémité postérieure de la couche optique, la partie la plus postérieure du noyau caudé, et la partie la plus postérieure du pied de la couronne rayonnante.

Sur trente-cinq observations d'hémorrhagie ou de ramollissement de la couche optique, *Raymond* (4) a rencontré quatre fois seulement des tremblements

1. TOUCHE, *Soc. de Neurol.*, 7 nov. 1901.

2. PICK et KAHLER. *Loc. cit.*

3. CHARCOT. *Loc. cit.*

4. RAYMOND. *Loc. cit.*

hémi-choréiques et dans ces quatre cas la capsule interne était intéressée simultanément.

Sydney Ringer (1) a constaté, dans un cas d'hémiathétose, un ramollissement de la queue du corps strié, une excavation lacunaire ayant anéanti la presque totalité du noyau lenticulaire et touchant à la partie externe de la capsule interne.

P. Richer a trouvé un foyer de ramollissement qui avait détruit toute la motié postérieure du noyau caudé ; un deuxième foyer avait creusé une cavité dans le noyau lenticulaire, et, sur un tout petit espace, rejoignait à travers la capsule interne le foyer du noyau caudé.

Grasset a publié une observation d'hémiataxie où il avait constaté trois foyers de ramollissement ; l'un à la partie inférieure de la couche optique confinait à la capsule interne ; les deux autres englobaient une partie du noyau caudé, du noyau lenticulaire, de la couche optique et de la capsule interne.

Demange trouva une seule fois, sur onze autopsies d'hémichoréiques, une lésion nette de la partie postérieure du segment postérieur de la capsule interne.

Bidon, dans vingt-neuf observations sur soixante-dix-huit, note quatre cas où la capsule interne était seule intéressée, vingt-deux cas où il y avait en outre des altérations des noyaux gris centraux, et trois

1. SYDNEY RINDER. *The Practitioner*, 1879. septembre.

cas où la capsule interne était lésée en même temps que les circonvolutions cérébrales.

Fournier (1) a donné un résumé de vingt-six cas avec autopsie où la lésion siégeait vingt-deux fois dans un point quelconque de l'appareil opto-strié.

Déjerine (2) a publié une observation d'hémiplégie infantile avec héliathétose gauche où il avait trouvé un foyer ocreux à grand axe antéro-postérieur siégeant dans la capsule externe qui était détruite, ainsi que l'avant-mur et le noyau lenticulaire. Ce foyer avait également détruit le genou de la capsule interne ainsi que la moitié antérieure de son segment postérieur.

Roscioli, cité par Calabrese, a trouvé une tumeur ayant dissocié les fibres postérieures de la capsule interne.

Fergusson (3), dans un cas d'hémiathétose droite, a constaté un petit foyer de ramollissement de la capsule interne et de la couche optique gauche ayant l'aspect d'un caillot sanguin de vieille date.

Eicchorst (4) a trouvé un kyste apoplectique dans la moitié postérieure du noyau caudé gauche empiétant sur la capsule interne.

Touche a rapporté une observation d'hémiathétose avec hémorrhagie au niveau des fibres postérieures

1. FOURNIER. *Loc. cit.*

2. DÉJERINE. *Arch. de Physiol.*, 1892.

3. FERGUSSON. *Rev. des Sc. méd.*, t. V, 1893.

4. EICCHORST. *Loc. cit.*

de la capsule interne, au niveau du thalamus. L'imprégnation sanguine formait une bandelette séparant le faisceau de Türk du segment lenticulaire de la capsule interne et intéressant les radiations luysostrées postérieures. Cette bandelette s'épanouissait en dedans en une zone d'imprégnation sous-thalamique répondant au bord interne du faisceau de Türk ; plus bas la lésion disparaissait.

Dans une observation d'hémiathétose recueillie par *Perietzeanu*, la lésion occupait le tiers moyen de la capsule interne et la plus grande partie de la couche optique. Des coupes en série ont été pratiquées pour en délimiter exactement l'étendue.

Dans notre observation II nous avons trouvé une lésion intéressant la capsule interne et la partie supérieure de la couche optique.

4° Lésions cérébelleuses. — *Bonhæffer* (1) a attiré l'attention sur les lésions du cervelet que beaucoup d'auteurs avaient rencontrées déjà dans des cas de mouvements choréiformes post-hémiplégiques (*Gowers*, *Wenzel*, *Kirchhoff*, *Huppert*, *Hammarberg*, *Duguet*). Malheureusement ces lésions sont insuffisamment décrites.

Muratow (2) a publié un cas de paralysie cérébrale pseudo-bulbaire, avec les deux ictus classiques, accompagnée d'un tremblement intentionnel dans l'extrémité droite supérieure. A l'autopsie il trouva

1. BONHOEFFER. *Loc. cit.*

2. MURATOW. *Loc. cit.*

un kyste apoplectique dans la capsule interne gauche, et dans l'hémisphère cérébelleux droit une hémorragie qui avait détruit le vermis de l'hémisphère gauche du cervelet. Le pédoncule cérébelleux droit était dégénéré ainsi que le noyau rouge à gauche.

Nous résumons donc, brièvement, la plupart des observations publiées jusqu'ici avec examens anatomo-pathologiques. Nous voyons que trop souvent cette anatomie pathologique était malheureusement très imparfaite et très incomplète, et cependant c'est sur elle que reposent les théories qui essaient d'expliquer les diverses variétés d'incoordination motrice que nous étudions. En réalité, comme le dit Nothnagel, nous ne possédons aucun point de repère qui nous permette d'expliquer exactement par quel procédé se produisent ces formes particulières de symptômes d'excitations motrices.

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE

I. — S'appuyant sur les données acquises pour la localisation des lésions, Charcot a tenté la première explication des symptômes qui nous occupent. Il a, le premier, appelé l'attention sur cette circonstance remarquable que l'hémichorée est souvent accompagnée de l'hémianesthésie, tandis que celle-ci ne figure que rarement parmi les symptômes de l'hémiplégie vulgaire. Veyssière avait établi précé-

demment que l'hémianesthésie de cause cérébrale dépendait d'une lésion de la capsule interne. Suivant Charcot, l'hémianesthésie relève de l'altération des faisceaux les plus postérieurs du pied de la couronne rayonnante. L'altération de l'extrémité postérieure de la couche optique et celle de la queue du corps strié resteraient donc seules au compte de l'hémichorée. « Mais, maintes et maintes fois, dit-il, la couche optique et le noyau lenticulaire sont atteints dans leurs diverses parties des lésions les plus diverses, sans présenter la moindre trace de mouvements choréiques. Suivant toute apparence ce ne sont pas là encore les organes qu'il faut incriminer dans les circonstances actuelles. Il est plus vraisemblable, mais c'est-là une pure hypothèse, qu'à côté, — en avant, sans doute, — des fibres qui, dans la couronne rayonnante, servaient de voie aux impressions sensibles, il est des faisceaux de fibres douées de propriétés motrices particulières dont l'altération déterminerait l'hémichorée. »

Raymond dans sa thèse adopte la même conclusion. Nous croyons pouvoir conclure que « la lésion de l'ensemble du faisceau qui dans le pied de la couronne rayonnante se trouve en avant, en dehors des fibres sensibles, et qui se compose de masses blanches en rapport avec la partie postérieure de la couche optique, produit par compression, par irritation ou par déchirure l'hémichorée symptomatique ». Ce territoire aurait une irrigation particulière et indé-

pendante par l'artère optique postérieure, branche de la cérébrale postérieure (Grasset).

Un peu plus tard Rendu et Gombault, Oulmont, Grasset, tout en acceptant la localisation de Charcot, n'accordèrent pas à l'hémichorée, à moins qu'elle ne soit limitée à une moitié du corps, une valeur diagnostique décisive. Oulmont, puis Grasset admettent la même localisation pour l'hémiathétose, l'hémiataxie et l'hémi paralysie agitante.

Un certain nombre de faits publiés, — Talamon (*méningite circumpédonculaire*), Mayor (*abcès multiples corticaux*), Quinquaud et du Cazal (*athétose chez des aphasiques*), Dreyffous, Demange, Savard, Conty, — qui indiquaient aussi, parmi les symptômes des lésions mésocéphaliques, des mouvements ataxiformes, — vinrent corroborer plus tard cette manière de voir ; mais toutes ces observations ne furent pas réunies en un corps de doctrine et restèrent à l'état de faits isolés et peu connus.

II. — *La théorie de l'irritation des fibres motrices* a été émise d'abord en Allemagne par Pick et Kahler et partagée par Bernhardt, Gowers et Friedenreich. Ces auteurs réunissent en un seul groupe tous les troubles de coordination post-hémiphégique, y compris la contracture, et les attribuent à une lésion des faisceaux pyramidaux non seulement au niveau de la capsule interne, mais en un point quelconque de leur trajet des circonvolutions à la moelle.

Friedenreich décrit neuf formes de ce qu'il appelle les *spasmes synergiques*. La première est la contrac-

ture, la dernière le tremblement des hémiplegiques, et, comme formes intermédiaires, la chorée, l'athétose, les autres formes de tremblement prennent place successivement dans une suite et un ordre ininterrompus ; tous ces phénomènes ne sont pour lui que des expressions différentes d'un état morbide toujours le même, une irradiation exagérée de cause pathologique de cet influx moteur qui existe même pendant le repos le plus absolu, et auquel Lange a donné le nom d'*innervation latente*.

Nothnagel s'efforce d'aller plus avant, de préciser et de déterminer sur le trajet des fibres motrices des localisations spéciales dont la lésion entraînerait à leur suite soit l'hémichorée, soit l'hémiathétose, soit les autres formes d'hémi-tremblements, au même titre que les lésions corticales entraînent à leur suite des convulsions épileptiformes variées. D'après ses recherches, l'hémichorée seule paraît vraisemblablement devoir être attribuée, non pas à une lésion des faisceaux qui traversent la capsule interne, mais plutôt à ceux qui de la couche optique se rendent à la couronne rayonnante, ou à la lésion unique et isolée de la couche optique elle-même. La localisation des autres formes semble beaucoup moins précise.

Cette doctrine résume, en en augmentant la précision, les opinions de Hammond, Rosenthal, Galvagni (1). Pour Hammond la lésion anatomique correspondant à l'athétose consiste en un processus

1. GALVAGNI. *Revue clinique di Bologna*, 1883, n° 6.

scéreux de nature inflammatoire dans le corps strié et dans la couche optique. Selon Galvagni, c'est aussi la couche optique dont la destruction partielle ou totale entraîne l'hémichorée.

Brissaud (1) rattacha la contracture réelle et permanente à la contracture latente, les reliant l'une à l'autre par l'hémichorée et l'hémiathétose, à la dégénération plus ou moins complète, à la sclérose, d'étendue variable et de degrés différents, du faisceau pyramidal dans l'axe médullaire. Complète, la sclérose détermine une contracture absolue, irrémédiable, qui pour Brissaud n'est qu'une activité musculaire permanente, une exagération du tonus normal ; discrète elle laisse intacts un certain nombre de filets nerveux, et les muscles qui puisent leur source d'incitation à ce niveau de la moelle, tout en conservant leur tonicité physiologique, peuvent cependant lors du passage de l'influx moteur, à l'occasion d'un mouvement volontaire par exemple, les centres spinaux réagissant plus énergiquement que de coutume, se mettre en état de contracture passagère. Les mouvements de l'hémichorée et de l'hémiathétose ne sont qu'une sorte de « contracture mobile » de tous les instants. On peut, par une modification dans l'intensité de cette irritabilité réflexe, comprendre facilement que la contracture anormale nulle au repos, n'apparaisse que dans

1. BRISSAUD, *Lésions anatomiques et mécanisme de l'athétose*. (Gaz. hebdomadaire de médecine et de chirurgie, 1880, p. 803).

le mouvement, la contracture du premier groupe de muscles pouvant être assez faible pour ne pas déterminer les contractions simultanées et pouvant ne survenir que par le passage d'un influx nerveux plus énergique, accompagnant l'impression volontaire.

De même par une différence d'intensité peuvent s'expliquer l'exagération des troubles moteurs existant déjà au repos, sous l'influence de modifications volontaires, et la transformation de mouvements limités, comme l'athétose, en mouvements plus étendus comme l'hémichorée.

Voici les conclusions que Brissaud établit pour l'hémichorée et l'hémiathétose : « Toutes les altérations décrites dans les différentes observations soit qu'elles aient pris naissance dans la couche optique, soit qu'elles affectent le noyau lenticulaire, intéressent plus ou moins directement les deux tiers antérieurs du segment postérieur de la capsule interne, c'est-à-dire le faisceau pyramidal. Qu'il s'agisse d'hémichorée ou d'hémiathétose, que l'un et l'autre de ces symptômes s'accompagnent ou non de contracture, qu'ils soient permanents ou transitoires, la raison anatomo-pathologique en est toujours la même ; elle consiste dans l'existence d'un foyer voisin de la capsule interne irritant le faisceau pyramidal et agissant ainsi à distance sur les cornes antérieures de la moelle, de façon à exagérer les phénomènes de tonicité qui président à l'équilibre normal des muscles. Si le foyer en question a détruit

quelques fibres du faisceau pyramidal, le phénomène spasmodique sera presque toujours l'hémichorée, comme dans le cas d'hémorragie postérieure de la capsule. Si au contraire la capsule est intacte, si ses connexions avec les ganglions sont seules interrompues, le résultat symptomatique de cette altération sera le plus souvent l'athétose. D'ailleurs il peut y avoir entre tous les faits de cet ordre une série ininterrompue de transitions proportionnelles à la gravité de la lésion capsulaire. »

Ricoux (1) élargit la conception de Brissaud et admet que l'irritation du faisceau pyramidal peut entraîner des héli-tremblements à formes variées, en un point quelconque de son trajet : région corticale au niveau de la zone motrice ; ganglions gris centraux et capsule interne ; pédoncules cérébraux ou protubérance.

Demange (2) étend à tous les héli-tremblements les conclusions de Brissaud pour l'hémichorée et l'héliathétose. Pour cet auteur, les lésions irritatives d'un point quelconque du trajet des fibres pyramidales produisent les spasmes spontanés à forme de chorée, d'athétose, de paralysie agitante. Il attribue à l'état de la moelle et de ses relations avec les muscles les spasmes provoqués à forme d'ataxie et de sclérose en plaques ; ceux-ci, ne se produisant que pendant l'exécution d'un mouvement volontaire,

1. RICOUX. Thèse (Nancy, 1882).

2. DEMANGE. *Loc. cit.*

résultent de la combinaison de la rigidité musculaire et du mouvement voulu par le malade. Les premiers sont d'origine cérébrale; les seconds, bien plutôt liés à l'état de la moelle, dépendent de la lésion cérébrale primitive.

Bidon (1) admet que la lésion provocatrice de l'hémichorée doit siéger sur un point quelconque du faisceau pyramidal, sans qu'il y ait de centre distinct pour chaque variété d'incoordination, mais il considère que ces phénomènes sont tout à fait distincts de la trépidation épileptoïde.

Stephan (2) distingue les mouvements volontaires simples, résultant des contractions musculaires antagonistes simultanées sous l'influence de l'innervation des centres psychomoteurs, des mouvements intentionnels, résultat d'une série de contractions musculaires antagonistes, d'intensité variable à chaque phase du mouvement. La faculté de fixer d'avance le degré d'innervation pendant chaque période isolée du mouvement est une faculté coordinatrice, et c'est elle qui prédomine surtout dans l'accomplissement d'un mouvement intentionnel. Elle n'est pas liée aux centres psychomoteurs mais a des centres coordinateurs, localisés dans la couche optique. Les mouvements involontaires post-hémiplégiques, qui se montrent lorsque les membres sont dans un état de repos complet, peuvent être mis sur le compte

1. BIDON. *Loc. cit.*

2. STEPHAN. *Loc. cit.*

d'une irritation du faisceau pyramidal. Quant aux mouvements qui ne se présentent qu'à l'occasion d'un acte intentionnel il faut les remettre sous la dépendance d'une lésion des centres coordinateurs de la couche optique.

Kolisch admet dans la détermination des manifestations motrices post-hémiplégiques des lésions en foyer intéressant le groupe des fibres du faisceau pyramidal dans le territoire de la capsule interne, soit par l'intermédiaire du noyau lenticulaire ou de la couche optique ; il admet également des lésions en foyer intéressant le faisceau pyramidal dans le territoire du pédoncule cérébral.

Pour Eicchorst, la majorité des cas d'hémiathétose qu'il connaît paraît due à une lésion en foyer de la couche optique et du noyau lenticulaire déterminant une irritation des fibres motrices.

Combe se range à l'opinion des auteurs allemands et de Brissaud, dans son étude sur un cas d'athétose primaire.

Sander pense que pour qu'il y ait athétose il faut que le territoire moteur cortical ne soit pas lésé et continue à envoyer l'influx moteur, et en outre que le conducteur moteur ne soit pas complètement détruit ; il faut que le courant nerveux puisse passer après avoir vaincu la résistance opposée par la lésion. Ce qui explique l'exagération des mouvements quand le courant nerveux est renforcé à l'occasion d'actes volontaires, et leur diminution quand le courant est affaibli ou nul, dans le sommeil par exemple.

Pour Claparède (1), il existe de fortes présomptions en faveur de lésions du faisceau pyramidal et surtout des corps opto-striés dans l'hémiataxie post-hémiplégique.

Péritzéanu adopte la théorie de Pick et Kahler pour l'hémiathétose.

La théorie des irritations des fibres motrices réunit maintenant le plus grand nombre de partisans, et elle semble bien mériter la considération qu'elle a rencontrée aussi bien en France qu'en Allemagne, en Angleterre et en Amérique, presque tous les faits pouvant être interprétés dans le sens de cette théorie. Elle laisse de côté l'opinion de Rosenbach et de Leyden qui placent l'athétose parmi les symptômes de sclérose des cordons postérieurs, sans y attacher de valeur particulière, et celle d'Eulenburg et de Gnauck qui attribuaient l'athétose à une lésion corticale.

III. — Emise par Eulenburg en Allemagne, la théorie du *centre cortical des lésions* n'a pas eu de nombreux partisans. Eulenburg s'appuyait sur la limitation précise des mouvements athétosiques à certains groupes musculaires, sur l'absence des symptômes paralytiques dans certains cas et sur la coexistence de symptômes tels que l'épilepsie partielle, l'aphasie.

Strumpell considérant la fréquence de l'hémiathétose dans les cas d'hémiplégie cérébrale infantile et

1. CLAPARÈDE. *Loc. cit.*

la prédominance marquée des lésions corticales sur les lésions centrales croit que l'athétose est consécutive à une encéphalite et se rallie à la théorie des lésions corticales.

Friedrichs admet que l'irritation chronique de l'écorce cérébrale par des lésions persistantes est la cause de certains mouvements anormaux.

Calabrese localise dans les cellules grises des circonvolutions cérébrales le centre unique et exclusif des mouvements athétosiques. Il cite comme preuves à l'appui de sa manière de voir : la fréquence de l'athétose chez les enfants, chez lesquels les lésions corticales sont plus fréquentes que les lésions centrales ; la coexistence de l'épilepsie ou des convulsions manifestement d'origine corticale : enfin les autopsies de Beach, Ewald, Quinquaud, Kuvella, Déjerine et Sollier qui ont trouvé seulement des lésions corticales. Quant aux cas d'hémiathétose avec lésions centrales, l'auteur admet une irritation propagée de ces points aux cellules des circonvolutions comme aux cellules des cornes antérieures de la moelle.

Hervouet (1) à la suite d'une observation d'hémi-paralysie agitante droite avec insomnie, sensation de chaleur, caractère pleurard, crises convulsives rappelant l'épilepsie jaksonienne et aphasie, pense que la lésion siège dans l'écorce.

1. HERVOUET. *De quelques tremblements nerveux* (Gaz. méd. de Nantes, 1898).

IV. — En ces dernières années, une nouvelle théorie s'est basée sur les recherches de Déjerine. Après avoir observé l'atrophie du noyau rouge à la suite des lésions des circonvolutions rolandiques, Déjerine (1) pense que la voie des pédoncules cérébelleux supérieurs après avoir passé par le thalamus trouve sa terminaison dans l'écorce de ces circonvolutions et suit par conséquent un trajet assez rapproché de la voie sensitive.

Bonhœffer passe en revue tous les cas d'hémichorée dans lesquels on a trouvé des lésions à l'autopsie et conclut que partout où les foyers étaient situés en deçà des couches optiques, la lésion se trouvait dans la région des noyaux rouges ou des pédoncules cérébelleux supérieurs. Les lésions du bulbe et de la moelle épinière ne provoqueraient jamais de symptômes choréïques, si elles ne se compliquaient pas de lésions cérébrales. De même les foyers en avant du genou de la capsule interne et de la couronne rayonnante, des circonvolutions rolandiques ne produisent jamais de mouvements choréïques. L'auteur conclut qu'il faut chercher la lésion de l'hémichorée dans une voie cérébropète dont la fonction consiste à transporter aux circonvolutions motrices les impulsions des régions inférieures sous-cutanées qui sont nécessaires pour la coordination des mouvements volontaires. Ce *faisceau coordinateur* unit l'écorce cérébelleuse et l'écorce péri-rolandique en

I. DÉJERINE. *Traité de Pathologie générale.*

« empruntant la voie du pédoncule cérébelleux supérieur, du noyau rouge, de la couche optique, du genou de la capsule interne, du segment antérieur de celle-ci, de la partie antérieure du noyau lentillaire et probablement aussi de la partie du noyau caudé avoisinant le segment antérieur de la capsule interne » (Touche).

Muratow, s'appuyant sur des lésions multiples, compliquées et insuffisamment décrites, en conclut néanmoins que les symptômes hémichoréiques dépendaient du foyer primaire du cervelet et de la dégénération secondaire du pédoncule cérébelleux supérieur.

Touche trouve à l'autopsie d'un malade, qui avait présenté des symptômes d'hémichorée post-hémiplégique, une lésion uniquement cérébelleuse. Il s'appuie sur ce fait pour se rallier à la théorie soutenue par Bonhœffer et Muratow.

Déjerine et Egger ont publié deux cas concernant des malades ne présentant qu'une ataxie insignifiante malgré des troubles considérables des sensibilités superficielle et profonde. Or on admet généralement que la coordination dépend de la sensibilité périphérique ; on s'explique alors difficilement que celle-là puisse fonctionner intégralement lorsque celle-ci a disparu. Déjerine et Egger ont émis l'hypothèse suivante : avant d'arriver à l'écorce le faisceau sensitif se bifurque ; tandis qu'une de ses branches se dirige vers la corticalité (sensibilité consciente), l'autre entre en connexion avec les neurones des corps

opto-striés pour les besoins de la coordination automatique et réflexe qui est la seule que nous mettons en œuvre dans les mouvements habituels. Chez les malades en question, c'est la première branche, le neurone thalamo-cortical, qui est lésée : voilà pourquoi malgré le défaut de sensibilité consciente, la coordination continue à s'effectuer. Claparède rapproche ces cas des cas inverses plus fréquents, hémiaxie (d'origine cérébrale), malgré l'intégrité absolue de la sensibilité périphérique.

En résumé, nous pensons que la théorie de Pick et Kahler s'applique à la plupart des cas publiés jusqu'ici ; en l'absence d'examen microscopique on ne peut affirmer dans toutes les observations précédemment énumérées que les lésions étaient exactement limitées aux régions indiquées par les auteurs. Il faut attendre d'autres autopsies pour être fixé sur la part à accorder à l'interruption des fibres capsulaires et à la lésion des noyaux gris centraux dans la pathogénie des héli-tremblements.

CONCLUSIONS

1° Les hémi-tremblements sont des modifications de la coordination qui suivent l'hémiplégie motrice incomplète.

2° L'aspect clinique varie quant au mode de début, au siège qu'ils occupent, aux formes sous lesquelles ils se présentent.

3° La nature de la lésion causale est sans importance aucune, son siège paraît jouer un rôle plus grand.

4° La lésion provocatrice siège au voisinage du faisceau pyramidal. Peut-être la lésion intéresse-t-elle la voie coordinatrice cérébelleuse. Rien de bien certain à cet égard.

5° Il n'y a pas de centre distinct pour chaque variété d'incoordination.

6° L'incoordination motrice tient à la déséquilibration de l'antagonisme musculaire.

7° En rapprochant des hémi-tremblements post-hémiplégiques les formes si variées du tremblement sénile, où l'on ne trouve à l'autopsie que de petites lacunes siégeant en des points variables, lésions banales dont aucun cerveau de vieillard n'est

peut-être indemne, on peut penser jusqu'à nouvel ordre que chaque type d'hémi-tremblement n'est que l'expression d'un mode de réaction individuelle dont la cause pourrait en être cherchée non seulement dans la grande voie pyramidale, mais encore dans l'arc réflexe périphérique.

Vu : Le Président de la Thèse,

BRISSAUD

Vu : le Doyen,

DEBOVE

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris

LIARD

BIBLIOGRAPHIE

- ARNOZAN. — *Histoire et critique de l'athétose* (Gazette hebdomad. de méd. et de chirurg., 1879).
- BARTHOUT. — *De l'hémiataxie post-hémiplégique* (Thèse, Paris, 1899).
- BERNHEIM. — *Hémisclérose en plaques post-hémiplégique* (Revue médicale de l'Est, 1881, 15 octobre).
- BEURMANN. — *Tremblement post-hémiplégique* (Bulletin de la Société anatom., Paris, 1876, p. 1347).
- BERNHARDT. — *Formes rares de troubles moteurs post-hémiplégiques* (Archiv. für Psychiatrie, 1895, n° 27).
- BIDON. — *Etude sur l'hémichorée symptomatique* (Revue de médecine, 1886, août et octobre).
- BOINET. — *De l'hémichorée pré-paralytique* (Archives générales de médecine, 1900, tome III, p. 41).
- BONHOEFFER. — *Contribution à la localisation des mouvements choréiques* (Monatschrift für Psychiatrie und Neurologie, 1897, 1^{er} janvier).
- BREILHOT. — *Des tremblements. Etude de séméiologie et de clinique* (Thèse, Paris, 1885) : *Tremblement lié à l'hémiplégie* (page 26).
- BRISSAUD. — *Recherches anatomo-pathologiques et physiologiques sur la contracture permanente des hémiplégiques* (Thèse, Paris, 1880).

— *Lésions anatomiques et mécanisme de l'athétose* (Gazette hebdom. de méd. et de chirurgie, 1880, p. 803).

— *Traité de médecine* (Tome VI, p. 43).

BROCQ et ONANOFF. — *Séméiologie et diagnostic des maladies nerveuses* (Paris, 1892) : *Tremblements post-hémiplégiques* (p. 328, 329, 333).

CALABRESE. — *Monoathétose, héliathétose, athétose double* (Giornale internazionale di Scienze mediche, 1894).

CAMUS. — *Des mouvements involontaires provoqués dans les membres paralysés des hémiplégiques par les mouvements volontaires des muscles non paralysés* (Thèse, Bordeaux, 1885).

CHARCOT. — *De l'hémichorée post-hémiplégique* (Oeuvres complètes publiées par Bourneville, Paris, 1894, 19^e leçon, p. 358).

CLAPARÈDE. — *Hémiataxie post-hémiplégique* (Thèse Genève, 1897). *Revue neurologique*, 1903, N^o 13, 15 juillet.

COMBE. — *Héliathétose primaire* (*Revue médicale de la Suisse Romande*, 1892).

DÉJÉRINE. — *Sur l'existence d'un tremblement réflexe dans les membres non paralysés chez certains hémiplégiques* (*Comptes rendus de l'Acad. des Sciences*, Paris, 1878).

— *Traité de Pathologie générale* (Tome V : *Séméiologie des tremblements*).

DÉJÉRINE et EGGER. — *Deux cas d'ataxie insignifiante avec troubles considérables des sensibilités superficielle et profonde* (*Revue neurologique*, 1903, n^o 8, 30 avril).

DÉJÉRINE et THOMAS. — *Héliathétose post-hémiplégique* (*Société de neurologie*, 1900, 7 juin).

- DÉJERINE et SOLLIER. — *Premier cas d'autopsie d'athétose double* (Bulletin de la Société anatom., 1880, p. 98).
- DEMANGE. — *Contribution à l'étude des tremblements hémiplegiques* (Revue de médecine, 1883, p. 372).
- DERCUM. — *Unilateral ataxia and tremor* (Philadelphie neurol. Society, 1897, 31 mai ; J. nervous and mental diseases, N.-York, 1897, XXIV, p. 704).
- EICCHORST. — *Un cas d'hémiathétose avec autopsie* (Arch. von Virchow, 1894, Bd. 137).
- FAURE (Louis). — *Etude sur les phénomènes observés du côté sain chez les hémiplegiques* (Thèse, Lyon, 1892).
- FERNET. — *Des Tremblements* (Thèse d'agrégat., Paris, 1872, p. 63).
- FERGUSSON. — *Hémiathétose droite* (Rev. des Sciences médic., 1893, T. V).
- FOURNIER. — *Des mouvements choréiques pré et post-hémiplegiques* (Thèse, Montpellier, 1884).
- FREUD et RIE. — *Hémiplégie infantile* (Klinische studie über die halbseitige cerebral ahmund der Kinder, Wien, 1891).
- GALVAGNI. — *Cas d'hémichorée* (Rivista cliniq. di Bologna, 1883, n° 6).
- GOWERS. — *Sur l'athétose et les mouvements post-hémiplegiques* (Med. chir. Transact., 1876, L. IX, p. 271).
- GRASSET. — *Hémichorée pré-hémiplegique ; hémianesthésie* (Gaz. hebdom. de méd. et de chirurg., 1879, p. 120).
- *Lecons sur les mal. du système nerv.* (1879, t. II, p. 502).
- *Des localisat. dans les maladies cérébrales* (3^e édit., 1880, p. 278).

- *D'une variété non décrite de phénomènes post-hémiplégiques* (Progrès médical, 1880, 13 novembre).
- *Diagnostic différentiel de l'hémichorée (Maladies du système nerveux, Paris, 1886, p. 201).*
- GALLIARD. — *Hémichorée post-hémiplégique* (Bulet. Soc. anat., Paris 1881).
- GROCCO. — *Studii clinici sub athetosi* (Annali univ., 1882, janv.).
- HERVOUET. — *De quelques tremblements* (Gaz. médic. de Nantes, 1898-1899, XVII, n° 11, p. 82).
- JANKOFF. — *Etude clinique des mouvements post-hémiplégiques* Thèse, Montpellier, 1899, p. 63).
- JACCOUD et HALLOPEAU. — Art. *Encéphale* du Nouveau Dict. de Méd. et de Chirurg. pratiques (Paris, 1870, t. XVII, p. 125).
- KOLISCH. — *Contribution à l'étude des mouvements post-hémiplégiques* (Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, 1893, t. IV., p. 14).
- MITCHELL (Weir). — *Post-paralytic chorea* (Amer. Journ. of medic. sc., 1874, octobre).
- MONGIN. — *Etude anatomique sur l'hémichorée symptom.* (Thèse, Paris, 1888).
- MOURATOFF. — *Mouvements choréiformes* (Société de neurologie et de psychiatrie de Moscou, séance du 23 janvier 1898).
- MURATOW. — Monatsch. f. Psych. u. neurol., 1899, T. V, p. 180.
- Rev. neurolog., 1900, p. 837.
- OULMONT. — *Etude clinique sur l'athétose* (Thèse, Paris, 1878).

- PERITZEANU. — *Contribut. à l'étude anat.-pathol. et cliniq. de l'hémiathétose* (Thèse, Paris, 1900, 18 juill.).
- RAYMOND. — *Etude anat.-physiol. et cliniq. de l'hémianesthésie, de l'hémichorée et des tremblements symptom.* (Thèse, Paris, 1876) *du tremblement chez les hémiplegiques* (p. 87).
- RICOUX. — *Des tremblements post-hémiplegiques* (Thèse, Nancy 1882).
- SAINT-MÉZARD. — *Etude clinique sur le tremblement* (Thèse, Bordeaux, 1883) *des tremblements réflexes* (p. 39).
- STEPHAN. — *Les tremblements pré et post-hémiplegiques* (Rev. de médecine, Paris, 1887, mars, p. 204).
- TEISSIER. — *Hémiathétose consécutive à une chorée post-hémiplegique* (Lyon médical, 1880, n° 31).
- THOINOT. — *Tremblement des hémiplegiques* (Manuel de médecine de Debove et Achard, t. III. p. 229).
- TOUCHE. — *Contribution à l'étude clinique et anatomo-patholog. de l'hémichorée organique* (Arch. génér. de médecine, 1900, T. III, p. 288).
- *Deux cas d'hémichorée organique avec autopsie* (Soc. de neurologie, 7 nov. 1901).
- WERTHEIM. — *Contribution à l'étude des tremblements* (Deutsche Ztschr. f. Nervenl. Leipzig, 1896-97, T. X, p. 243).